

FAUT-IL OPÉRER LE SPINA-BIFIDA ?

Quand faut-il l'Opérer ?

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Mardi 30 Juillet 1912

POUR OBTENIR LE GRADE DE

DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

MARTIN Jules-Paul

Né le 4 Janvier 1882, à La Haye (Vosges)

Examineurs de la Thèse :	{	MM. GROSS	professeur . .	Président.
		VAUTRIN	professeur . .	{ Juges.
		FRÉLICH	agrégé	
		FRUHINSCHOLZ	agrégé	

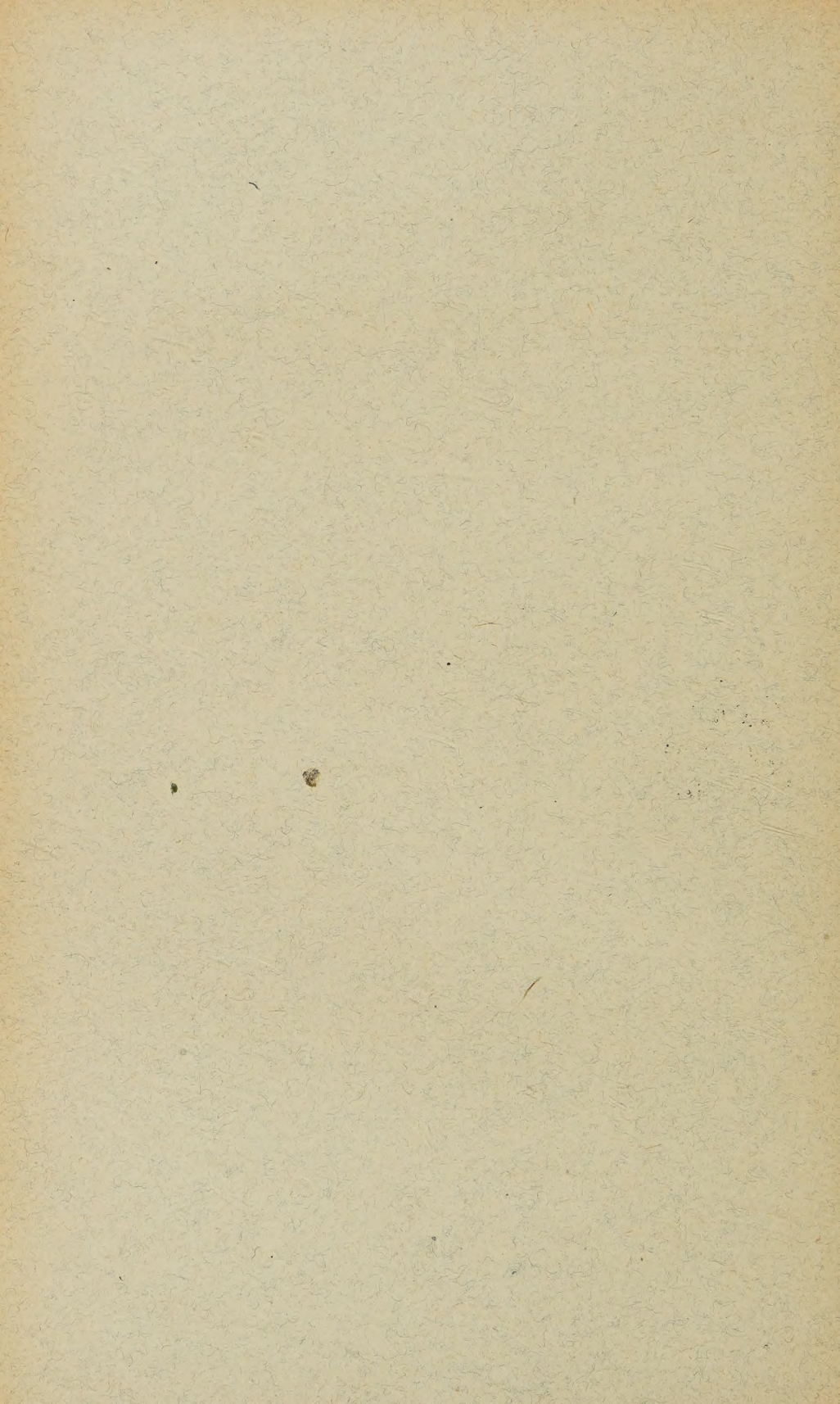
Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY

IMPRIMERIE ALBERT BARBIER

4, QUAI CHOISEUL, 4

1912



FAUT-IL OPÉRER LE SPINA-BIFIDA ?

Quand faut-il l'Opérer ?

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Mardi 30 Juillet 1912

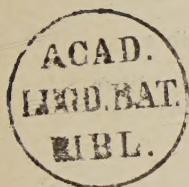
POUR OBTENIR LE GRADE DE

DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

MARTIN Jules-Paul

Né le 4 Janvier 1882, à La Haye (Vosges)



Examineurs de la Thèse :

{	MM. GROSS	professeur . .	Président.	
	VAUTRIN	professeur . .	{	Juges.
	FRÉLICH	agrégé		
	FRUHINSHOLZ	agrégé		

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY

IMPRIMERIE ALBERT BARBIER

4, QUAI CHOISEUL, 4

1912

UNIVERSITÉ DE NANCY. FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen : M. GROSS, O , I .

Assesseur : M. WEISS, , I .

Professeurs honoraires : MM. BEAUNIS, , I ; NICOLAS, I ; PRENANT, , I .
BERNHEIM, O , I .

Professeurs : MM.

Clinique chirurgicale	GROSS, O  , I  .
Physique médicale	CHARPENTIER,  , I  .
Médecine opératoire	CHRÉTIEN, I  .
Clinique chirurgicale	WEISS,  , I  .
Chimie médicale et toxicologie	GARNIER, I  .
Clinique médicale	SPILLMANN, I  .
Clinique obstétricale et Accouchements	A. HERRGOTT,  , I  .
Hygiène	MACÉ, I  .
Clinique médicale	SCHMITT, I  .
Physiologie	MEYER,  , I  .
Pathologie gén. et Pathologie interne	SIMON, I  .
Histoire naturelle médicale	VUILLEMIN, I  .
Clinique ophtalmologique	ROHMER, I  .
Médecine légale	PARISOT, I  .
Clinique des maladies des enfants ..	HAUSHALTER, I  .
Histologie	BOUIN, I  .
Anatomie descriptive	ANCEL, A  .
Anatomie pathologique	HOCHE, I  .

Professeurs-adjoints : MM.

Clinique d'électrothérapie (1)	GUILLOZ,  , I  .
Pathologie externe	VAUTRIN, I  .

Chargés de Cours complémentaires : MM.

Clinique des maladies des vieillards ..	ETIENNE, I  , agrégé libre.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées	L. SPILLMANN, I  , agrégé libre.
Accouchements	SCHUHL, I  , agrégé libre.
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie (1)	FRÉLICH, I  , id.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie (1) ..	JACQUES, I  , id.
Clinique des voies urinaires (1)	ANDRÉ, I  , id.
Clinique des maladies mentales	PARIS, I  .
Médecine opératoire	MICHEL, I  , agrégé libre.
Thérapeutique et Matière médicale ..	ZILGIEN, I  , id.

Agrégés en exercice

MM. GUILLOZ,  , I  .	MM. COLLIN, A  .	MM. BUSQUET.
LAMBERT, I  .	DUFOUR, I  .	LUCIEN, A  .
RICHON, A  .	SENCERT, A  .	BINET.
G. GROSS, I  .	ROBERT, A  .	PERRIN, A  .
FRUHNSHOLZ, I  .		

Agrégés libres

MM. REMY, A , FÉVRIER, O , I , ETIENNE, I , ZILGIEN, I ,
FRÉLICH, I , SCHUHL, I , JACQUES, I , ANDRÉ, I , MICHEL, I ,
L. SPILLMANN, I .

M. F. LAMBERT DES CILLEULS, , , I , Secrétaire.

(1) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les imputer.

A MA FEMME

A MON FILS

A MES PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GROSS

DOYEN DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ FRÉLICH

CHARGÉ DE LA CLINIQUE DE CHIRURGIE INFANTILE

A LA FACULTÉ

INTRODUCTION

Kirmisson a dit : « Le spina bifida est la seule lésion qui n'ait pas profité de l'antisepsie. »

Si nous nous reportons aux années qui ont précédé l'avènement de la méthode antiseptique, nous voyons que le traitement chirurgical du spina-bifida a été le plus souvent nul.

Cette abstention opératoire s'explique :

Fleischmann dans : « De vitiis congenitis circa thoracem. Erlangen 1810 » dit : « L'intervention chirurgicale dans le spina-bifida est toujours suivie de mort, voilà ce que nous apprend la triste expérience. Si certains auteurs prétendent que quelques enfants ont été sauvés par l'ouverture de la tumeur, et l'issue au dehors du liquide qu'elle renfermait, il convient de rétablir les faits à leur juste valeur, et de dire : Chez ces enfants la tumeur siégeait dans les téguments, et appartenait beaucoup plus au groupe des tumeurs de la peau qu'aux variétés de spina-bifida. Toutes les fois que la

cure de l'hydorrhachis a été tentée par l'instrument tranchant, la mort en est résultée. »

Ainsi donc, en présence des résultats malheureux obtenus, on s'était résigné à ne plus intervenir ; on employait certains procédés que nous rappelons pour mémoire, car ils sont actuellement tombés en désuétude : la compression, le séton, la ponction, l'injection de substances médicamenteuses et l'incision.

Mais l'antisepsie vint apporter à l'art chirurgical son concours efficace, et on était en droit, semblait-il, d'espérer des succès de la cure opératoire du spina-bifida. Aussi, les chirurgiens abandonnant les procédés cités, se prirent-ils d'un véritable engouement pour l'intervention, au point que pour certains d'entre eux, tout spina-bifida devait être opéré.

A l'inertie a donc succédé une réaction enthousiaste ; on ne s'aperçoit pas que l'on va d'un extrême à l'autre, et qu'en toute circonstance, il faut garder un juste milieu.

Mais, de nombreux insuccès opératoires ont réfréné l'ardeur des partisans à outrance de l'intervention, et, on est amené actuellement à établir des distinctions entre les différentes variétés de spina-bifida, à chercher celles qui peuvent être opérées avec fruit, et à quel moment il faut opérer.

C'est ce que nous nous proposons d'étudier dans ce travail inspiré par M. le professeur agrégé Frœlich, et basé d'ailleurs sur quelques cas observés dans sa clinique.

Notre plan sera celui-ci : indiquer d'abord l'évolution des idées sur le traitement du spina-bifida ; décrire

ensuite au point de vue thérapeutique ses différentes variétés et les complications qui les accompagnent ; enfin étudier spécialement les indications et contre-indications de l'intervention et ses résultats.

Avant d'aborder ce travail, qui marque pour nous le terme de nos études médicales, nous avons un devoir à remplir : présenter à nos Maîtres de la Faculté, l'hommage de notre respect et de notre profonde gratitude.

M. le professeur Gross, doyen de la Faculté de médecine, nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse, nous lui en témoignons notre extrême gratitude. Nous n'oublierons pas que c'est à lui que nous sommes redevable des quelques connaissances chirurgicales que nous avons acquises au cours de notre scolarité.

M. le professeur adjoint Vautrin a bien voulu faire partie de notre jury, qu'il soit assuré de toute notre gratitude, nous nous souviendrons toujours de ses leçons magistrales de pathologie externe, leçons aussi pratiques qu'éloquentes.

Au professeur agrégé Frœlich, qui nous inspira le sujet de cette étude, nous exprimerons nos sentiments de reconnaissance. Nous n'oublierons pas la bienveillance dont il a toujours fait preuve à notre égard, ses conseils si éclairés, et le dévouement si délicat avec lequel il prodigue ses soins à ses malades, et sa science à ses élèves.

Que M. le professeur agrégé Fruhinsholz veuille accepter nos vifs remerciements pour l'amabilité avec laquelle il a consenti à faire partie de notre jury, ainsi que pour les excellents conseils de pratique obstétricale

qu'il nous a donnés pendant notre trop court passage à la Maternité.

Nous garderons également le meilleur souvenir de tous nos autres Maîtres, en particulier de MM. les agrégés Zilgien, Sencert, G. Gross et Michel. Nous nous souviendrons toujours avec émotion de leur bienveillance, et du précieux enseignement qu'ils nous ont toujours prodigué.

Nous ne voulons pas oublier nos camarades, en particulier les docteurs Strack, Picard, Ruzié, Garçot, avec lesquels nous espérons continuer des relations solidement nouées.

CHAPITRE I

HISTORIQUE

Le spina-bifida est une affection connue, semble-t-il, depuis la plus haute antiquité ; les auteurs le disent en effet connu d'Hippocrate, mais s'il l'a observé, il n'a pas dû beaucoup s'en occuper, car, après lui, pendant des années, et même des siècles, on n'en trouve plus mention.

Cooper nous dit que les Arabes en auraient parlé.

Enfin Tulpius, en 1641, dans « *Observationum medicorum libri quator* » lui donna son nom, et attire l'attention sur la fréquence des éléments nerveux dans la poche.

Il faut arriver au xix^e siècle pour sortir de cette période d'inertie ; on fait quelques essais timides pour combattre le mal ; on ouvre la tumeur soit par le caustique, soit avec l'instrument tranchant, mais le résultat est presque toujours fatal, d'où, après quelque temps, abstention opératoire absolue.

D'après S. Cooper (Dictionnaire de chirurgie pratique, 1826), que l'on ouvre ou non la tumeur, le spina-bifida n'en est pas moins une des maladies les plus fatales auxquelles l'enfant est exposé.

Itard (Dictionnaire, 1818) va plus loin encore ; il donne non seulement le conseil de s'abstenir, mais « je ne sais même pas, dit-il, s'il est prudent de prendre des moyens pour prévenir l'ouverture de la tumeur, et prolonger ainsi de quelques heures ou de quelques mois la végétation d'un être qui n'est pas né viable ».

A la séance de la Société de chirurgie du 18 mai 1853, l'accord fut unanime pour proscrire toute intervention. Guersant, sur 25 malades, en avait perdu 24 ayant succombé aux accidents inflammatoires qui résultent de l'opération. Lallemand avait vu échouer toutes les opérations tentées contre le spina-bifida.

Le 5 octobre, Velpeau reconnaissait n'avoir obtenu que des insuccès dans tous les cas où il avait eu recours à une opération sanglante.

Pour Boyer aussi, c'est une maladie mortelle.

Enfin, en 1878, Duplay dans une clinique faite à l'hôpital Saint-Louis sur un cas de spina-bifida, prononçait ces mots peu encourageants :

« Soit qu'on abandonne l'affection à elle-même, soit qu'elle devienne l'objet d'une intervention chirurgicale, les malades sont voués à une mort presque certaine ».

Vers cette époque a lieu la vulgarisation de l'antiseptie, sur laquelle on fonde de grandes espérances.

Cependant quelques auteurs ne sont pas encore très enthousiastes de l'intervention.

De Saint-Germain, dans la « Chirurgie orthopédique,

1883, p. 256 » dit : « Soyez prudents, dans la cure du spina-bifida..... une intervention intempestive accélérerait l'apparition des phénomènes de méningite rachidienne et hâterait la mort du malade ».

Heydenreich (Du traitement curatif du spina-bifida, Semaine médicale, 1887, p. 453), avoue qu' « on n'est nullement fixé ni sur le mode opératoire qui en général convient le mieux au spina-bifida, ni sur les indications spéciales qui résultent des dimensions plus ou moins grandes du pédicule ou de la présence d'éléments nerveux dans la tumeur ».

Mais les opinions des chirurgiens se sont, en général, de plus en plus accentuées en faveur de l'intervention, jusqu'au jour où, frappés de leurs nombreux insuccès opératoires, ils vont se demander si tous les spina-bifida doivent être opérés, et quelles sont les suites éloignées de l'opération.

Ulmann (Société de chirurgie, 1890) attire l'attention sur les résultats post-opératoires. Il montre un enfant de neuf mois opéré quelques semaines auparavant d'une myélo-méningocèle. La guérison avait eu lieu au bout de quinze jours, mais depuis trois mois, une hydrocéphalie s'était développée, hydrocéphalie qui augmentait de plus en plus.

En outre, l'enfant présente plusieurs difformités : pieds bots, subluxations.

Terrier (1892) rend responsable de l'issue fatale chez ses opérés, l'écoulement persistant du liquide céphalo-rachidien, et Kirmisson constate que la tendance de la plaie à se désunir est un fait important pour le pronostic.

Berger (Bulletin de la Société de chirurgie, 1893) admet que l'opération sanglante donne de meilleurs résultats qu'autrefois, mais qu'elle n'est pas complètement inoffensive, et que les succès définitifs sont loin de constituer la majorité des cas.

Broca en 1894, se basant sur dix cas opérés par lui, accuse surtout les chances d'infection de rendre l'opération dangereuse, et ne considère plus seulement les résultats immédiats, mais les résultats éloignés. Il constate que si la tendance à intervenir a diminué notablement, la cause en est surtout dans les résultats définitifs, qui ont montré la fréquence de l'hydrocéphalie, après guérison spontanée.

Berger, à propos d'un cas présenté en 1896, à l'Académie de médecine par Kirmisson, montre que le diagnostic des diverses variétés de spina-bifida est souvent très difficile à faire, et se demande si les suites éloignées des opérations sont aussi favorables que les résultats immédiats.

En 1906, Bockenheimer fait, à la Société de médecine berlinoise, une communication dans laquelle il passe en revue les diverses variétés de spina-bifida. Il conclut que la méningocèle donne des succès ; qu'avec la myélocystocèle, on peut encore obtenir quelques guérisons, tandis qu'il est inutile d'opérer la myélo-méningocèle, car, même opérée, elle ne permet pas une longue survie.

Kirmisson (Société de chirurgie, 1911) avoue que la question du traitement du spina-bifida est très complexe, et qu'à l'heure actuelle nous n'avons pas de moyen certain de guérir cette grave affection. Deux

complications sont à craindre, même dans les cas les plus favorables. Parfois après fermeture stricte du sac, malgré qu'on se soit assuré de l'étanchéité de la suture, celle-ci, quelques jours après l'opération, laisse échapper du liquide céphalo-rachidien, et l'infection qui se produit emporte le malade ; d'autres fois, c'est une hydrocéphalie consécutive qui est la cause de la mort.

Dans la Revue médicale de l'Est, 1911, M. le professeur agrégé Froelich, présente deux malades de 12 et 10 ans. L'un a été opéré tout jeune, l'autre fut traité par l'expectation. Quelques années après l'opération, le premier fut atteint de troubles profonds : pied creux varus équin, mal perforant et incontinence des matières fécales ; chez le deuxième, au contraire, qui n'avait pas été opéré, les troubles semblent stationnaires, ou tout au moins évoluent très lentement ; — en tout cas, ils sont bien moins accentués que chez le premier malade.

L'auteur se demande, étant donnés ces résultats post-opératoires, si l'expectation, dans bien des cas, ne serait pas préférable à l'intervention.

CHAPITRE II

Des différentes variétés anatomo-cliniques du spina-bifida

Qu'est-ce que le spina-bifida ?

On désigne sous ce nom certaines malformations congénitales rachidiennes caractérisées par un fait essentiel et constant : un arrêt de développement des arcs vertébraux, d'où résulte une fissure des lames, une bifidité de la ligne épineuse (spina-bifida).

A travers cette fissure, la moelle et ses enveloppes, plus ou moins altérées peuvent venir faire saillie. C'est ce qui se produit le plus ordinairement : entre les deux lèvres de la fente rachidienne, il se fait une hernie composée non des enveloppes de la moelle, mais d'une seule enveloppe ; les recherches de Recklinghausen (Untersuchungen über die Spina-bifida. Archiv. für pathol. Anatom. und Phys. Band. CV, Heft. II et III, 1886), et de Muscatello (Über die angeborenen Spalten des

Schädels und der Wirbelsäule Archiv. für Klin. Chir. 47. Band. I et II. Heft), ont montré que l'arachnoïde seule entoure la tumeur, la dure-mère s'arrêtant au niveau du pourtour osseux, et faisant défaut sur la tumeur elle-même.

Le contenu de la tumeur est représenté ordinairement par du liquide céphalo-rachidien, par la moelle, et les nerfs rachidiens.

Ces tumeurs peuvent avoir des sièges différents ; nous ne parlerons pas ici des fissures étendues à toute la colonne vertébrale, ni des spina-bifida des régions antérieure et latérale, ils sont incompatibles avec la vie. Le seul spina-bifida intéressant pour le chirurgien est celui qui siège sur la partie postérieure du rachis, où il occupe surtout les régions dorso-lombaire et lombo-sacrée, et moins souvent la région cervicale.

Depuis Récklinghausen, la plupart des auteurs admettent trois grandes variétés anatomiques de spina-bifida : ce sont, en allant des types graves aux types simples :

- a) La myélo-méningocèle.
- b) La myélo-cystocèle.
- c) La méningocèle.

a) Myélo-méningocèle.

La myélo-méningocèle siège surtout à la région sacrée ou lombo-sacrée.

C'est une forme où l'arrêt de développement est ici contemporain de l'époque fœtale où le cylindre médullaire reste encore ouvert. La moelle persistant à l'état de gouttière ouverte en arrière, fait partie des parois de

la poche kystique, où elle forme l'area médullo-vasculosa, zone très riche en vaisseaux, colorée en rouge-brun. A côté de ces nombreux vaisseaux sanguins, on reconnaît au microscope des restes de substance nerveuse.

La région intermédiaire à l'area médullo-vasculosa et aux bords de la solution de continuité épidermique porte le nom de zona épithélio-serosa. Ici, les restes de la substance nerveuse manquent ; cette zone est rosée, lisse ; elle laisse transparaître un riche réseau vasculaire, et son aspect rappelle un peu celui d'une cicatrice récente.

Enfin, cette zone épithélio-séreuse est elle-même entourée par la zona dermatica, formée par la peau normalement constituée, mais offrant souvent de l'hypertrichose, ou de nombreux nævi.

Dans cette variété, l'arrêt de développement porte donc à la fois sur les téguments qui manquent au niveau de la ligne médiane, sur les parties molles, sur les arcs vertébraux, sur la dure-mère (qui fait défaut au niveau de la tumeur), sur l'arachnoïde, sur la moelle.

Dans la zone médullo-vasculaire, des restes épithéliaux pie-mériens seuls recouvrent la moelle ; dans la zone épithélio-séreuse, la paroi est formée par la pie-mère à nu, il en résulte que, grâce à la macération intra-utérine, la surface correspondante reste suintante dans les premiers jours qui suivent la naissance, d'où danger pour l'enfant qui peut être enlevé par une méningite, si cette surface s'infecte avant qu'un revêtement épithélial lui vienne de la peau environnante.

Le liquide cérébro-spinal occupe en avant de la

moelle, l'espace sous-arachnoïdien antérieur (hydrorachis externe) ; le sac est donc prémédullaire.

Cette forme présente les symptômes les plus graves : on observe souvent la paralysie motrice des membres, de la vessie, du rectum, et la fréquence du pied bot, toutes complications dues à l'altération des racines motrices.

Souvent aussi existent des troubles neurotrophiques ; mal perforant plantaire, eczémas étendus, ulcérations au sacrum, au niveau des trochanters ou des malléoles.

La tumeur est très fluctuante, mais non réductible par la pression.

Le pronostic en est sombre, car la surface s'infecte facilement et suppure et la mort survient à bref délai.

b) Myélo-cystocèle.

La production de cette forme répond à une période où le tube médullaire est fermé ; mais, de même que dans la forme précédente, l'arrêt de développement porte encore sur la peau, les arcs vertébraux et la dure-mère qui ne fait pas partie du sac, et s'arrête à sa base.

Le liquide occupe le canal central de la moelle, élargi et distendu ; la collection kystique est donc intramédullaire (hydrorachis interne).

Cette forme offre une large base d'implantation, sa surface est revêtue de peau, épaisse à la base, présentant parfois des aspects cicatriciels, attribués tantôt à une adhérence amniotique, tantôt à des adhérences inflammatoires. La peau est souvent recouverte de poils abondants, et les nævi sont fréquents. La tumeur

est fluctuante, et réductible à la pression ; cette réduction s'accompagne d'un soulèvement de la grande fontanelle et des symptômes de compression cérébrale : cris, agitation, mouvements convulsifs des yeux et de tout le corps.

Dans cette variété, les paralysies des membres inférieurs sont assez rares ; quand elles existent, elles sont le plus souvent unilatérales ; mais, par contre, les paralysies du rectum et de la vessie sont assez fréquentes, et peuvent survenir seulement quelques années après la naissance.

La tumeur peut augmenter progressivement de volume, et finir par se rompre. Mais le pronostic immédiat est moins mauvais que dans la forme précédente, les enfants peuvent vivre.

c) **Méningocèle.**

Ici, non seulement la moelle est arrivée à son développement normal, mais encore ses enveloppes, du moins la pie-mère et l'arachnoïde sont fermées (la dure-mère fait encore défaut).

Ce sont donc les enveloppes de la moelle, à l'exception de la dure-mère qui forment la paroi de la poche kystique : l'épanchement liquide est ici rétro-médullaire.

Le sac peut être étroitement pédiculé, ne pas renfermer d'éléments nerveux, ce qui est très important au point de vue de l'intervention.

La fluctuation est d'autant plus forte que la tumeur est plus volumineuse ; la pression ne la réduit guère.

La fissure osseuse est ordinairement très petite et difficile à reconnaître par la palpation.

Mais, point capital, les troubles moteurs et sensitifs n'existent pas, ou, quand ils existent, sont peu accentués.

Le pronostic est bénin, le fonctionnement de la moelle peut être presque normal : c'est la forme qui se prête le mieux à l'intervention.

Lésions concomitantes. — Cette étude serait incomplète, si nous ne disions quelques mots des lésions qui accompagnent souvent le spina-bifida. Ces vices de conformation peuvent exister à la naissance, ou se développer seulement quelques mois ou quelques années après. Ce sont des ulcérations, des gangrènes, des nécroses, par suite de l'inflammation des lésions de la moelle et des nerfs ; des pieds bots ; une paraplégie complète des membres inférieurs, avec paralysie vésicale et rectale ; de l'hydrocéphalie.

Nous verrons dans un paragraphe suivant, que ces malformations ont une certaine importance quant à l'intervention ou à l'abstention opératoire.

CHAPITRE III

EVOLUTION NATURELLE DU SPINA-BIFIDA Ses complications

L'évolution naturelle du spina-bifida est très variable; trois situations peuvent se présenter.

La tumeur peut augmenter de volume et finir par se rompre. Il se produit alors de l'infection qui se communique aux méninges, et le malade meurt de méningite-spinale.

Fréquemment aussi l'hydrocéphalie coexiste avec le spina-bifida, ou survient peu après la naissance, continue à se développer, et l'enfant succombe aux progrès de l'hydrocéphalie.

Enfin, dans certains cas, la tumeur reste stationnaire, ou encore diminue de volume; le kyste s'isole et finit par s'atrophier sous l'influence du développement de la

peau qui s'épaissit, et du tissu cellulo-graisseux sous-cutané qui met obstacle à son expansion.

La guérison peut se faire spontanément, témoin ce fait rapporté par M. le professeur agrégé Frœlich (Etudes de Chirurgie infantile, 1905) :

« Il s'agit d'un jeune garçon de 22 ans, atteint à sa naissance d'une tumeur grosse comme une forte noix, rouge et fluctuante, qui n'était plus qu'un bourrelet lipomateux vers sa dixième année ; il avait comme lésion concomitante une paralysie de la jambe droite et un pied bot valgus. »

Généralement, dans ce dernier cas, les troubles de motilité disparaissent ou s'atténuent, et alors la vie est possible.

Mais il ne faut pas trop escompter une guérison spontanée, qui est rare, et pour le chirurgien mis en présence d'un spina-bifida, la question reste entière : faut-il opérer ? et quand faut-il opérer ?

CHAPITRE IV

FAUT-IL OPÉRER LE SPINA-BIFIDA ?

Indications — Contre-indications Suites opératoires

Nous avons vu qu'on avait fondé de grandes espérances sur l'intervention assistée de l'antisepsie ; certaines statistiques montrent, en effet, de nombreux succès opératoires, mais ne disent pas à quelle variété de spina-bifida appartenait la tumeur opérée.

Or, comme le dit Potherat, « il y a spina-bifida et spina-bifida ».

La méningocèle, en effet, est susceptible de donner des succès définitifs, sans récidence, sans complications ultérieures, comme le prouvent de nombreuses observations, car dans cette forme, est rarement incluse de la substance nerveuse, point capital pour la réussite opératoire.

Mais il n'en est pas de même des autres variétés ; la

myélo-méningocèle en particulier qui s'accompagne de paralysies incurables même après opération, ne permet ordinairement pas une longue survie, et les chirurgiens sont d'accord pour s'abstenir.

Quant à la myélo-cystocèle, on peut obtenir des succès immédiats, mais nous verrons dans un chapitre suivant, qu'il faut envisager dans le spina-bifida plus que dans toute autre affection, les suites éloignées de l'opération.

Il est donc de première importance de savoir, avant d'intervenir, à quelle variété de spina-bifida on a affaire, et surtout de pouvoir diagnostiquer la présence ou l'absence d'éléments nerveux dans la poche.

Sur quoi se basera-t-on ?

Le professeur Rohmer, dans son article du Dictionnaire des Sciences médicales de Dechambre dit :

« L'absence complète de trouble fonctionnel convulsif ou paralytique sous l'influence de la compression de la poche, et sa transparence parfaite avant la ponction, sont des caractères qui semblent indiquer qu'aucun élément nerveux ne participe à sa constitution.

La paralysie permanenté a plus d'importance, lorsque la paralysie s'étend aux sphincters, il y a beaucoup de chances pour que la moelle soit intéressée, et pour que l'hydrorrhachis soit interne.

D'après Virchow, la vascularisation considérable et la rougeur annonceraient son union intime avec la moelle. De plus, suivant l'auteur allemand, toutes les fois qu'on observe au centre de la tumeur une dépression ou un épaississement de la peau, sous forme de

plaque jaunâtre et épaisse, c'est un signe que la moelle s'attache et adhère en ce point.

D'après Demme, les caractères suivants seraient plutôt en faveur de la myélo-méningocèle : plus grande étendue sur l'emplacement de plusieurs vertèbres, rétraction notable du centre du sac, hydrocéphalie assez considérable, paralysie des extrémités inférieures et des organes du bassin, existence de pieds bots, des convulsions spontanées périodiques, en particulier des attaques éclamptiques généralisées.

En faveur de l'existence d'une simple méningocèle spinale plaident :

- 1° L'exiguïté de la solution de continuité ;
- 2° L'extraordinaire minceur du pédicule de la tumeur ;
- 3° La transparence de la tumeur nettement constatée ;
- 4° L'absence d'une rétraction centrale à forme ombiliquée dans le spina-bifida lombaire et sacré ;
- 5° L'absence de paralysies.

Il faut ajouter que l'absence de convulsions et de torpeur pendant une forte compression de la tumeur permet plutôt d'admettre une simple méningocèle. »

Donc lorsqu'on se trouvera en présence d'un enfant porteur d'un spina-bifida accompagné de paralysie complète des membres inférieurs et des organes du bassin, il s'agira probablement d'une myélo-méningocèle et on n'interviendra pas, à condition, toutefois, que la peau qui recouvre la tumeur soit saine.

Quant à la myélo-cystocèle, il y a tout avantage, comme nous le verrons, si l'on veut opérer, à retarder le plus possible l'opération.

A côté des contre-indications que le chirurgien tire de la forme anatomo-clinique, il en est d'autres qui doivent l'arrêter de façon aussi impérative.

Une contre-indication formelle est l'hydrocéphalie naissante, qui complique si souvent le spina-bifida.

Broca (Congrès de chirurgie de Lyon 1894) rapportant sept cas de spina-bifida opérés par lui, sur lesquels plusieurs succombèrent peu de temps après avec les signes de l'hydrocéphalie, conclut que ces faits doivent faire renoncer le plus souvent à une intervention qui serait aussi funeste qu'inutile.

Enfin, les débiles, les cachectiques ne doivent pas être opérés, car l'opération est assez traumatisante.

Nous venons de voir dans quelles circonstances on peut opérer, mais même quand on opère il faut non seulement prévoir les suites immédiates, mais encore les résultats éloignés de l'intervention ; ce sont ces derniers que l'on ne connaît pas généralement.

Les chirurgiens ne doivent pas se réjouir outre mesure de leurs succès opératoires, car s'ils pouvaient revoir leurs opérés après quelques mois ou quelques années, ils se convaincraient que souvent les suites de l'opération qui, à leurs yeux a si heureusement réussi, sont franchement mauvaises.

Voici trois observations qui prouvent suffisamment les risques post-opératoires que fait courir au petit malade l'intervention.

OBSERVATION I

Rapportée par le Professeur agrégé FRELICH
dans la *Revue médicale de l'Est* (1911)

Deux enfants, âgés l'un de 12 ans, l'autre de 10 ans, étaient porteurs de spina-bifida.

L'un fut opéré six semaines après sa naissance, l'autre fut mis en observation.

L'enfant opéré a été atteint quatre ans après l'opération, d'incontinence d'urine et des matières, et de pieds creux varus équin qui rendent la marche très pénible. Il présente en outre un mal perforant au-dessous de l'ischion droit.

L'enfant non opéré présente une légère incontinence d'urine, et deux pieds creux légèrement varus, qui gênent très peu la marche.

OBSERVATION II

(DELAGENIÈRE. — Rapportée par M. Savariaud à la Société de Chirurgie. Paris 1911)

Spina-bifida de la région lombo-sacrée. Extirpation de la poche et autoplastie osseuse, puis consécutivement : pieds bots traités par la tarsectomie.

Le nommé F... Paul, âgé de 7 ans, est adressé pour des troubles trophiques consécutifs à un spina-bifida.

Les renseignements qu'on peut avoir sont assez vagues. On apprend cependant que l'enfant est né avec sa tumeur, qu'à sa naissance, cette tumeur était grosse comme un œuf de poule, qu'elle gonflait lorsque l'enfant criait, qu'à plusieurs reprises elle s'est enflammée, et qu'elle s'est même rompue laissant s'écouler un liquide comme de l'eau. L'enfant s'est développé assez normalement, mais il a marché très tard. Puis les parents se sont aperçus qu'il urinait au lit. Depuis un an, il a de la peine à se tenir debout,

ses pieds se dévient et présentent, sur les parties où la pression du poids du corps s'exerce, des excoriations qui guérissent avec la plus grande difficulté.

Etat actuel. — L'aspect de l'enfant est médiocre. Depuis un an, il se développe moins bien. Il marche avec difficulté, s'appuyant difficilement sur ses pieds qui présentent des plaies ulcérées.

L'intelligence paraît diminuée, elle est à coup sûr inférieure à celle d'un enfant du même âge.

Il n'y a pas de phénomènes de paralysie, mais cependant les pieds se contournent en varus et les péroniers latéraux répondent mal à l'électricité.

La sensibilité est très émoussée surtout à la plante des pieds, qui ne perçoivent ni les piqûres ni les brûlures.

Rien à noter du côté des organes des sens.

Du côté des viscères, on constate que le sphincter de l'anus est paralysé, l'anus est complètement béant. Il y a de l'incontinence diurne et nocturne.

Sur les deux pieds, on trouve des troubles trophiques caractérisés par des phlyctènes remplies de pus et groupées sur les deux bords externes. Ces phlyctènes se rompent, laissant à leur place une ulcération qui se guérit, mais on ne tarde pas à voir une nouvelle phlyctène se former à côté de l'ancienne. Au niveau de ces ulcération, la peau a perdu sa sensibilité ; on peut en effet enfoncer une épingle dans l'ulcération sans provoquer de douleur.

La tumeur occupe la région lombo-sacrée. Elle est médiane, du volume du poing. La peau qui la recouvre a un aspect violacé et présente des marbrures et les traces des cicatrices des plaies qui se sont guéries. La tumeur est généralement ovale à grand axe dirigé dans le sens de la colonne vertébrale. Elle est fluctuante, transparente et irréductible. Sa tension diminue quand on met l'enfant la tête en bas. L'orifice osseux paraît large comme une pièce de 10 centimes.

Opération. — Le 6 mars 1893.

Le malade est placé sur le plan incliné à 45 degrés, dans le but d'éviter un écoulement considérable de liquide céphalo-rachidien pendant l'opération. On fait une incision médiane de 10 centimètres sur la tumeur dans l'axe de la colonne vertébrale. On dénude et dissèque la poche jusqu'au pourtour de l'orifice osseux. On ouvre alors cette poche. Il s'en écoule du liquide céphalo-rachidien très clair, et on voit sur les parois des petits filaments nerveux qui se groupent en faisceaux en arrivant vers l'orifice osseux.

Ces faisceaux nerveux sont saisis en masse et isolés par une dissection patiente du pourtour de l'orifice osseux ; puis on les refoule dans le rachis. On poursuit alors la dissection du collet du sac aussi loin que possible, de façon à placer un fil à boucle au bas de la base des filets nerveux disséqués. Le fil est ainsi placé, puis serré, enfin, le sac est sectionné. L'orifice osseux apparaît alors béant. Il est large comme une pièce de 10 centimes. Ses bords sont tapissés par un périoste d'aspect fibreux. Ce périoste se perd insensiblement dans les muscles voisins, mais on peut tailler de chaque côté un lambeau assez grand pour venir en s'adossant sur la ligne médiane combler l'orifice osseux. On taille donc de chaque côté un lambeau rectangulaire que l'on rabat une fois disséqué sur l'orifice osseux, recouvrant cet orifice avec la face externe, tandis que la face cruentée viendra en contact avec les tissus. Les deux lambeaux ainsi renversés sont unis l'un à l'autre sur la ligne médiane par quelques points de suture. La peau est ensuite réunie et un petit drain est placé dans l'angle inférieur de la plaie.

Les suites de cette opération sont normales, l'enfant guérit sans incident, et quitte la clinique au bout de quinze jours.

Suites éloignées. — Le résultat de l'opération paraît avoir été favorable pendant les premiers temps qui ont suivi. Les plaies des pieds se sont guéries ; l'enfant a pris de la force, a mieux

marché, les selles sont devenues volontaires, mais l'incontinence d'urine a persisté.

Au bout de quelques mois, l'enfant est pris de contractures et de douleurs dans les membres inférieurs, et ces contractures ont pour résultat d'exagérer les déformations des pieds. Un confrère consulté veut alors combattre la déformation des pieds au moyen d'appareils à armatures et contreforts. La déformation s'accroît et la marche finit par devenir impossible sans béquilles. Les années se succèdent sans grand changement dans l'état du malade qui peut cependant apprendre un métier et devenir horloger. Mais au bout de quelque temps, il se forme de nouvelles plaies aux deux pieds, et ces plaies rendent la marche presque impossible. C'est pour cette raison que le malade revient me consulter au mois de septembre 1904.

Etat en 1904. — L'état général du malade est satisfaisant. Il paraît s'être bien développé. Son intelligence paraît normale, il se rend bien compte de ses misères, et demande seulement qu'on puisse lui guérir les plaies de ses pieds qui le font souffrir et l'empêchent de marcher avec ses béquilles. Il n'a plus d'incontinence du sphincter de l'anus et retient habituellement ses urines. Du côté de son opération la cicatrice est très satisfaisante. Il s'est fait au-dessus de l'orifice osseux une plaque dure qui a complété en arrière la colonne vertébrale. Mais, du côté des pieds les déformations se sont très accentuées.

Pied droit. — Le pied droit est en varus équin, complètement enroulé sur le bord interne. Il présente une plaie ulcérée sur la saillie que fait l'astragale et sur laquelle porte le poids du corps dans la marche.

Pied gauche. — Le pied est en talus, c'est-à-dire qu'il ne pose à terre que par le talon. Sur ce talon, on trouve une plaie ulcérée présentant tous les caractères d'un mal perforant. Sur la radiographie, on peut voir que le calcanéum a basculé en arrière et que son grand axe continue celui du tibia. L'astragale a été en-

trainé en arrière et est venu appliquer sa surface articulaire sur la face antérieure du tendon d'Achille. Le tarse s'est incurvé en avant, et les orteils se sont mis en griffe.

Le 28 novembre 1904, on fait l'opération de la tarsectomie. Le résultat pour le pied droit est satisfaisant ; il n'en est pas de même pour le pied gauche.

En 1905, le malade échoue dans le service Reynier, à l'hôpital Lariboisière, pour ses maux perforants, et Savariaud complète l'observation par la note suivante :

Etat actuel (25 novembre 1905). — F., paraît très bien portant. Le thorax et les membres supérieurs sont bien constitués. En revanche, les membres inférieurs sont le siège d'une atrophie assez marquée, de troubles trophiques et de déformations.

L'examen de la sensibilité montre qu'il existe une anesthésie presque complète des fesses, de la région sacro-coccygienne, du pourtour de l'anus, des bourses, de la face postérieure des cuisses. Hypéresthésie au niveau du mollet et anesthésie plus ou moins accusée dans le domaine des deux nerfs sciatiques.

En somme, troubles prononcés de la sensibilité dans le territoire des racines sacrées.

La motilité est des plus troublées ; il y a contraction des tendons du jarret, ce qui empêche le malade d'étendre complètement les jambes, et le force à marcher avec les genoux demi-fléchis.

Les sphincters de la vessie et de l'anus ne fonctionnent pas normalement. Le malade ne peut se retenir, et souvent ne s'aperçoit pas de l'expulsion des urines et des matières fécales.

Erection et éjaculation normales. Réflexes rotuliens exagérés.

Pieds. — Le droit est en varus peu prononcé, avec durillon ulcéré au niveau de l'extrémité postérieure du 5^e métatarsien.

Le gauche est dévié en talus, et se dévie de plus en plus au dire du malade. Le mal perforant au talon a les dimensions d'une pièce de deux sous.

Les pieds à peu près ankylosés dans les articulations des os du

tarse entre eux et avec les os de la jambe, sont ballants dans les articulations de l'avant-pied.

Le malade ne remue ses orteils qu'avec peine.

OBSERVATION III

Thèse GUIBBAUD (Paris, 1887)

Spina-bifida. — Incision et excision

Le 27 mai, entré à l'hôpital Trousseau, salle Denouvilliers, dans le service de M. le professeur Lannelongue, le nommé S. Auguste, âgé de 9 ans.

L'enfant présente au niveau de la région sacrée une tumeur du volume du poing, arrondie, se terminant brusquement à sa partie supérieure, s'effaçant insensiblement en bas.

La tumeur occupe la ligne médiane, sa partie supérieure correspond aux épines iliaques postéro-supérieures. Elle n'est pas complètement symétrique, elle proémine un peu en haut et à gauche, et son grand axe est très sensiblement oblique en bas et à droite. La peau est normale sur presque toute son étendue et ne présente aucune trace de cicatrice : pas de vascularisation spéciale.

Cependant, sur le bord supérieur de la tumeur, se voit une petite zone transversale de 2 cm. de hauteur sur 6 cm. environ de largeur, au niveau de laquelle la peau est un peu rouge-brunâtre. Cette coloration ne s'efface pas complètement par la pression.

La consistance de la tumeur est très égale ; elle donne la sensation d'une poche liquide peu tendue, et on y sent la fluctuation assez nettement. Lorsqu'on presse cette tumeur fortement, on la réduit en partie, et on détermine du côté du système nerveux des phénomènes très caractéristiques.

D'abord une douleur très vive, des cris, de l'agitation, quelques soubresauts convulsifs dans les membres inférieurs, l'émission involontaire des urines ; puis, des convulsions généralisées épilepti-

formes. A leur suite, le malade tombe dans un sommeil profond, sorte de demi-coma, qui dure environ une demi-heure.

Lorsque la tumeur est ainsi réduite de volume, on sent sur la ligne des apophyses épineuses, au niveau du bord supérieur de la tuméfaction, une dépression manifeste, et un orifice dans lequel pénètre l'extrémité du doigt.

La tumeur est parfaitement transparente. Sur les deux fesses, au-dessus immédiatement du pli fessier, se voient des cicatrices assez étendues, séparées par des intervalles de peau saine. Ces cicatrices présentent au centre une partie encore érythémateuse, à la périphérie, un liseré blanc cicatriciel déprimé, et semblent succéder à des ulcérations assez profondes du derme.

En écartant les fesses, l'orifice anal cède facilement et presque brusquement ; les plis s'effacent ; l'anus devient infundibuliforme, et présente un diamètre d'environ trois centimètres, la muqueuse est saine ; pas d'ulcérations à la marge de l'anus.

La santé générale de l'enfant paraît bonne ; il présente un certain embonpoint. Comme troubles fonctionnels : incontinence d'urine et des matières fécales. Les membres inférieurs ne présentent aucune espèce de trouble ni de sensibilité, ni de motilité ; l'enfant court et joue avec ses camarades.

Opération le 23 juin 1886. — Incision de la peau verticale, longue d'environ dix centimètres.

On trouve une épaisseur de graisse considérable. Ligature de quelques artérioles au catgut.

La poche est mise à nu ; elle présente une coloration grisâtre. Ponction de la poche, issue d'un liquide parfaitement clair et limpide, environ 200 grammes. La surface interne de la poche est de coloration grisâtre ; rien dans l'intérieur de la cavité, pas de filets nerveux.

Excision d'un segment de la poche. La surface interne est soigneusement épongée.

Suture de la poche : douze fils de catgut. Pas de drainage dans la poche.

On met un drain dont l'extrémité arrive au contact de la suture. Suture superficielle : huit crins de Florence.

L'ouverture de la poche. L'écoulement du liquide n'ont rien amené de particulier au point de vue chloroformisation.

Dans la journée, pas de douleur vive. Un peu de mal de tête, pas de nausées. L'émission involontaire des urines continue.

24 juin. — La tumeur s'est reproduite presque aussi volumineuse qu'avant l'opération. La pression est douloureuse sur les parties latérales. La plaie n'est ni rouge ni gonflée. Même pansement.

25 juin. — Température : 40° 2.

26 juin. — On enlève trois points de suture, et on place un petit drain à la partie supérieure de la tumeur.

L'ouverture à cet endroit n'a laissé sortir qu'un peu de sérosité sanguinolente. Température 38°.

Le liquide céphalo-rachidien continue à s'écouler lentement.

27 juin. — A la pression, le drain donne un liquide séreux mélangé de pus.

L'enfant a un violent mal de tête. Pas de contracture. Très forte constipation.

On enlève tous les points de suture et on fait un lavage boricé.

On donne une potion au bromure. Pas d'exagération des réflexes.

28 juin. — L'état local n'a pas changé. Il y a un peu d'hypéresthésie. L'enfant crie à la moindre pression sur la poche.

On constate un peu de raideur du cou et du tronc, de la contracture des membres inférieurs et quelques petits mouvements des orteils. Rien aux membres supérieurs.

Six ventouses scarifiées le long de la colonne vertébrale. Potion au chloral. Suppression du bromure.

29 juin. — La contracture des membres inférieurs a disparu,

mais celle du tronc subsiste toujours ainsi que l'hyperesthésie. L'état local est à peu près le même.

Le pus s'écoule bien. On continue à faire des lavages de la poche sous-cutanée.

30 juin. — L'état général s'est beaucoup amélioré ; la contracture a presque complètement disparu. Au niveau de la nuque, il persiste encore de la raideur.

La fièvre a diminué. Température 37°6. Le malade mange un peu.

Localement, la tumeur diminue et s'affaisse. Vers une heure du soir, il commence à se plaindre de la tête ; et le soir on le sonde.

Ventouses scarifiées le long de la colonne vertébrale.

1^{er} juillet. — La contracture des membres inférieurs reparaît ; celle du tronc existe encore un peu. L'hyperesthésie subsiste toujours. Peu de pus dans la poche sous-cutanée, dans laquelle on fait un lavage boriqué.

La partie supérieure et gauche de la tumeur est toujours la plus douloureuse à la pression.

A la région trochantérienne droite, se trouve une plaque rouge-grisâtre de la largeur d'une pièce de un franc.

2 juillet. — La contracture du tronc et des membres inférieurs a augmenté. Pas de phénomènes pupillaires. Escharres aux deux trochanters.

Lavage boriqué. Peu de suppuration. Même pansement. Dans la nuit, cathétérisme et injection de morphine.

3 juillet. — La contracture des membres inférieurs est revenue. Celle du tronc a aussi augmenté. On continue la morphine. Ventouses scarifiées.

Pendant tout ce temps, il n'y a jamais eu de vomissements.

7 juillet. — L'incontinence d'urine reparaît. Il n'y a plus de contracture.

Hyperesthésie généralisée ; l'enfant crie presque constamment.

10 juillet. — L'enfant se trouve mieux. Pas de douleur, gaieté. Appétit : œufs, lait.

3 août. — Amélioration très marquée. Les douleurs dans les membres inférieurs ont complètement disparu. La plaie se cicatrise rapidement.

Les escharres vont mieux aussi.

10 août. — L'amélioration continue. Pas de contracture dans les membres inférieurs qui sont très amaigris et très faibles. L'appétit revient.

16 août. — La plaie est complètement cicatrisée.

Le petit malade commence à marcher. La tumeur est un peu plus grosse que les jours précédents, mais beaucoup moins cependant qu'avant l'opération. Elle est indolore.

20 août. — Sortie de l'enfant.

Le petit opéré est rentré le 7 mai 1887, dans le service du professeur Lannelongue. Il est atteint d'ulcérations sur la face postérieure des jambes. Il existe deux ulcérations arrondies à bords plats, violacés, siégeant à droite, un peu au-dessous du mollet, à gauche un peu plus bas.

La tumeur ne contient plus de liquide. On reconnaît sous la peau une abondante quantité de graisse, puis, plus profondément, des masses dures, fibreuses. On ne peut rien réduire de cette masse, qui est grosse comme un œuf de poule environ. La communication avec l'intérieur du rachis n'existe donc plus.

Fonctions. — L'excitation de la plante des pieds n'amène aucune contraction dans les muscles des membres. Le réflexe rotulien est au contraire exagéré. La sensibilité est normale. A gauche, il y a tendance au varus. La marche est très imparfaite.

L'enfant urine constamment, involontairement. De même pour la défécation.

Ces observations montrent que l'intervention n'a pas empêché les troubles concomitants de se produire, ni arrêté leur évolution. Ils existaient, en effet, avant l'opération dans l'observation II, ils ont continué à progresser, et on serait en droit de se demander si l'opération ne leur a pas donné un coup de fouet.

A quoi peuvent tenir ces lésions tardives ? Pendant l'opération, on sectionne forcément des éléments nerveux inclus dans la tumeur. Or, au fur et à mesure que l'enfant vieillit, la colonne vertébrale grandit, mais les éléments nerveux restés adhérents à la cicatrice, ne peuvent s'allonger en même temps, ils subissent de ce fait des tiraillements, des lésions qui seraient la cause de ces différents troubles.

CHAPITRE V

A QUELLE ÉPOQUE DE LA VIE faut-il opérer ?

Il ne suffit pas à un chirurgien d'enfants d'avoir reconnu l'utilité d'une intervention. Pour lui, plus que pour tout autre, la question de l'âge du patient est de haute importance. Les cas d'urgence dans la chirurgie des tout petits sont des plus rares et il semble bien que plus on peut attendre, mieux l'opération réussit et surtout comporte des suites satisfaisantes.

Cette question de l'âge auquel on peut opérer le spina-bifida mérite donc qu'on s'y arrête.

Interviendra-t-on dès les premiers jours de la vie ? Nous ne le croyons pas.

Loin de considérer, comme certains auteurs, l'excision du spina-bifida, comme faisant presque partie de l'accouchement, au même titre que la ligature du cordon, nous croyons que l'on doit temporiser le plus

possible. Ici, comme dans beaucoup d'autres cas, il faut savoir attendre : « *Primum non nocere* ».

L'intervention immédiate n'est légitime que lorsque la poche du spina-bifida s'ulcère et est sur le point de se rompre.

Un facteur important et dont il faut tenir compte est l'âge du malade. Plus le sujet s'éloigne de la naissance, plus les conditions opératoires sont favorables. L'enfant sera plus fort et supportera mieux l'opération.

Enfin, la temporisation peut favoriser l'établissement des suppléances fonctionnelles des éléments nerveux, qui seraient détruits fatalement par l'opération.

Dans nombre d'observations que nous rapportons, et qui notent des insuccès, les opérés sont des enfants en bas-âge, âgés presque tous de moins d'un an. La mort survient soit pendant l'opération, par shock, par l'importance même du traumatisme opératoire et de la commotion qui en résulte, ou quelques jours après, à la suite d'une affection intercurrente, telle que la broncho-pneumonie ; ou encore par épuisement, une fistule se formant, par où s'échappent des quantités énormes de liquide céphalo-rachidien.

OBSERVATION IV

(Service de M. FRÆLICH)

Méningocèle.

René D..., 6 jours. 16 mai 1908. Spina-bifida lombaire. Méningocèle ouverte, fistuleuse, d'où s'écoule un liquide jaune clair. La méningocèle ne serait ouverte que depuis quelques jours. Para-

lysie des membres inférieurs, de la vessie, du rectum. Bourrelet cutané dans lequel est enchâssée une membrane mince percée d'un trou. La queue de cheval se trouve dans la partie supérieure. Elle est décollée dans la paroi postérieure ; un seul orifice de communication.

9 juin. — Il s'écoule un peu de liquide céphalo-rachidien ; les membres inférieurs font quelques mouvements de flexion quand on pince la peau. On pratique l'excision.

1^{er} juillet. — La plaie est complètement guérie, l'enfant remue très bien les jambes.

OBSERVATION V

Méningocèle

Enfant ayant une tumeur gênante par son volume et dangereuse par suite des traumatismes auxquels elle était exposée.

Extirpation au bistouri. Réussite de l'opération (mais, ajoute M. Froelich, c'était une méningocèle).

OBSERVATION VI

(Présentation de malades). M. WALTHER

Société de Chirurgie, 1909

Spina-bifida (Méningocèle)

« Je vous ai déjà présenté, il y a près de dix-huit ans, dit M. Walther, le 14 octobre 1891, ce jeune homme, il avait alors une quinzaine de jours. Je l'avais opéré d'urgence quatre heures après sa naissance, d'un volumineux spina-bifida de la région sacrée, à paroi très mince, transparente, prête à se rompre. La guérison opératoire avait été parfaite.

« J'ai pu le suivre pendant sept ans. Il s'était régulièrement développé, avec un léger retard dans la soudure des fontanelles ; il

n'avait aucune paralysie des membres inférieurs, mais une incontinence complète des matières et des urines. »

A l'âge d'un an, il fut opéré d'un phlegmon péri-anal bilatéral.

Six mois plus tard, Broca lui réséqua un prépuce exubérant (avec hypospadias balanique sans cesse irrité par l'écoulement constant de l'urine).

A l'âge de sept ans, l'enfant ne pouvant aller à l'école à cause de cette incontinence des matières et de l'urine, ses parents l'envoyèrent à la campagne, où il vécut chez ses grands-parents jusqu'à cette année.

A l'âge de douze ans, l'incontinence des matières diminue. L'enfant commence à aller à la garde-robe plusieurs fois par jour ; enfin depuis deux ans, il n'a qu'une seule garde-robe chaque jour, et ne perd jamais de matières dans l'intervalle.

L'incontinence d'urine, au contraire, a persisté jusqu'ici, et c'est pour cette infirmité permanente que ce jeune garçon est entré au service.

Il s'agissait ici d'un spina-bifida de la région sacrée, d'un méningocèle avec orifice allongé, mais assez étroit ; jamais il n'y eut de troubles moteurs des membres inférieurs.

Ce garçon n'est pas grand (1^m56), ni très musclé, mais il est assez bien développé. Il a une scypho-scoliose dorsale peu accentuée, mais avec torsion très nette.

On ne constate aucun trouble de sensibilité, ni de motilité.

L'intelligence est moyenne, il n'a pu aller à l'école, à cause de l'incontinence des matières ; il n'a pas appris à écrire ; mais, en un an, à la campagne, son grand-père lui a appris à lire.

L'infériorité intellectuelle est donc plus apparente que réelle, et tient au manque d'instruction. Il s'occupait jusqu'ici aux travaux des champs, et travaillait de façon satisfaisante.

L'incontinence d'urine n'est ni totale, ni absolue. Le jour, l'urine s'écoulait jusqu'à ce jour goutte à goutte, mais le matin, le

malade s'éveille avec un léger besoin d'uriner, et émet une certaine quantité d'urine.

Il dit ne pas sentir le passage de l'urine ; par contre, lorsqu'on le sonde, il sent le passage de la soude au col de la vessie.

La capacité vésicale était de 50 grammes. Depuis le 1^{er} juillet, nous avons commencé l'éducation de la vessie.

Chaque jour une quantité croissante du liquide est injecté dans la vessie, et le malade peut le garder un certain temps. Au début, 1^{er} juillet, il ne pouvait garder que 40 à 50 grammes d'eau.

Le 7 juillet, il a pu garder 100 grammes d'eau pendant une heure, et il commence à conserver, par intervalles l'urine dans la journée.

On peut donc espérer améliorer et peut-être guérir complètement l'incontinence d'urine.

OBSERVATION VII

Rapportée par M. POTHERAT (Société de Chirurgie, 1909)

Méningocèle

Il s'agit d'une petite fille opérée par M. Potherat quelques jours après sa naissance ; elle était atteinte d'un volumineux spina-bifida lombaire, qui a guéri sans incidents. Cette enfant, âgée aujourd'hui de huit ans, est parfaitement rétablie ; elle n'a présenté à aucun moment de troubles, soit sensitifs, soit moteurs, et son intelligence est bien développée et demeure intacte.

OBSERVATION VIII

CURIE. Thèse Paris, 1900

Méningocèle

Enfant de deux mois porteur d'un spina-bifida lombaire, volumineux et translucide, sans paralysie des jambes, ni incontinence

fécale. Ponction le 1^{er} juin avec un trocart à hydrocèle. Reproduction du liquide dès le lendemain. Six jours plus tard, résection du sac, lequel est formé de la peau et des membranes spinales sans tissu nerveux. On constate une large communication avec le canal vertébral.

Le sac est suturé avec des fils d'argent et pansé à l'iodoforme. Guérison, complète le 13^e jour.

OBSERVATION IX

(Monod. Société de Chirurgie, 22 mars 1893)

Méningocèle

Enfant de 5 jours, porteur de spina-bifida lombo-sacré.

La tumeur a le volume et la forme d'une petite mandarine coupée transversalement en deux.

Consistance molle, sensation nette de fluctuation.

La membrane d'enveloppe offre un aspect très différent suivant le point où on la considère : à sa base, on voit une bande de peau, haute de 2 à 3 centimètres, ayant tous les caractères de la peau normale ; au centre, sur une surface à peu près égale à celle d'une pièce de 2 francs, la paroi est réduite à une mince membrane rougeâtre, en imminence de rupture.

Les cris de l'enfant ne modifient en rien le volume et la consistance de la tumeur. Inversement, une pression même prolongée ne permet d'y découvrir aucun indice de réductibilité.

Aucun autre vice de conformation ; aucune faiblesse des membres inférieurs. La vessie et le rectum fonctionnent normalement. Pas de traces d'hydrocéphalie, les fontanelles sont de dimensions ordinaires, il n'y a pas d'écartement des sutures.

Le bon état de l'enfant, la minceur de la membrane indiquent une intervention.

Excision. Guérison.

Ces six observations nous donnent six succès opératoires, ce qui ne doit pas nous étonner, puisque les tumeurs étaient des méningocèles.

Mais il n'en est plus de même des observations suivantes, où la mortalité est très élevée, et les résultats post-opératoires mauvais. Cela s'explique si l'on considère que les spina-bifida opérés étaient accompagnés de troubles, soit sensitifs, soit moteurs ou d'hydrocéphalie, qu'ils appartenaient par conséquent à l'une ou à l'autre des deux variétés de spina-bifida : myélo-méningocèle ou myélo-cystocèle, et que la plupart des opérés n'étaient âgés que de quelques semaines ou de quelques mois.

OBSERVATION X

(Service de M. le professeur agrégé FRELICH)

Henri R..., âgé de cinq semaines. Spina-bifida lombo-dorsal, de la largeur d'une pièce de 5 francs (diamètre 6 cm. L'orifice s'étend sur 3 ou 4 vertèbres. Système pileux développé ; pas de collerette. Volume : demi-mandarine.

Tout autour de la base, petite tumeur érectile. La peau saine a 1 cm d'élévation ; elle enchâsse une membrane mince transparente, dans laquelle il y a du liquide. Au centre, une ulcération de l'étendue d'une pièce de un franc. Tumeur légèrement réductible. Pas de battements synchrones du pouls. Légère expansion au moment de l'expiration.

Paralysie des deux membres inférieurs, sauf les orteils qui remuent quand on les chatouille.

Autrement, enfant bien constitué. 25 mai 1908, opération d'urgence. Excision de la tumeur qui se compose d'une poche cloisonnée, communiquant avec le canal rachidien par plusieurs orifices.

A la partie inférieure, plusieurs petits tractus ressemblant à du tissu nerveux sont décollés. Il en est de même d'un tractus plus gros, adhérent profondément à l'endroit où se trouve l'ulcération superficielle et qui pouvait être la moelle. La suture de la poche elle-même est très difficile, parce qu'elle se déchire. Suture musculo-aponévrotique et suture cutanée.

28 mai. La suture va bien ; ablation des fils de soutien. Aucun mouvement dans les orteils.

14 janvier 1909. Paralyse des membres inférieurs.

Deux petits orteils sont gangrenés ; la tête devient de plus en plus énorme.

OBSERVATION XI

(M. FRÉLICH)

Spina-bifida lombo-sacré

Fernand C..., 12 ans. Extirpation faite à 6 semaines.

A cette époque, la tumeur était comme un petit œuf. Elle avait été ponctionnée 3 fois à 15 jours d'intervalle. Jamais peau rompue ou menaçant de se rompre. L'enfant remuait bien ses pieds. Incontinence d'urine ou des matières. A 4 ans, on remarque que l'enfant est atteint de pieds creux varus équins avec orteils en griffe.

A droite, il existe en plus de l'hallux valgus.

Il porte un appareil de 4 à 11 ans.

A 11 ans, il consulte Kirrison. Le pied gauche fut plâtré. Le pied droit porte trace d'incision faite au niveau des extenseurs et de chaque côté du tendon d'Achille.

Incisions très longues de 10 à 15 cm.

Phymosis hypertrophique induré.

Il existe au niveau de la partie la plus saillante de l'ischion droit une fissure de 0^m50, profonde de 2 cm. Au fond de ce puits se trouvent des bourgeons (mal perforant).

A la partie inférieure de la colonne lombaire, cicatrice de l'opération faite. Il semble que depuis la 2^e lombaire, les apophyses épineuses manquent jusqu'au sacrum. Au palper, une dépression conduisant sur des points osseux qui sont les extrémités des arcs.

Rentré le 5 janvier 1912. Depuis quelques mois, l'enfant marche difficilement, le pied resté creux se dévie en varus équin ; l'enfant marche sur la partie inférieure du 5^e métatarsien, ce qui provoque un genu-valgum accentué.

OBSERVATION XII

(Clinique de chirurgie infantile de Nancy)

Spina-bifida sacré

Marcel H..., 17 février 1912. Père, mère, bien portants. Accouchement prématuré au 8^e mois. L'enfant est nourri au biberon. Dans la région sacrée, à 1 cm 1/2 de l'anus, on constate une tumeur du volume d'une grosse noix, dont le pédicule est implanté sur le sacrum. Ce pédicule a une superficie égale à celle d'une pièce de 5 francs.

La peau de la tumeur est très rouge sur les côtés ; cette peau saine enchâsse une zone de téguments transparents, au centre de laquelle se trouve la zone médullaire (volume d'une pièce de un franc). Cette zone suinte continuellement et est sphacélée en son milieu.

La tumeur est réductible en partie. Erosions au niveau de l'anus. Saillie entre les deux ischions quand l'enfant crie.

Les membres inférieurs ne présentent pas de troubles de sensibilité ni de motricité. Cependant les pieds sont plats et les orteils en marteau.

Troubles sphinctériens. Incontinence des matières fécales et des urines. Les membres supérieurs ne présentent rien de particulier.

On constate depuis la racine du nez jusqu'à l'occiput l'existence d'une fontanelle qui admet la pulpe du petit doigt.

19 février 1912. — On constate que la tumeur a augmenté de volume, elle est toujours réductible en partie, et en la refoulant, on sent une partie du sacrum.

Ce sphacèle de la partie centrale et l'augmentation de volume de la tumeur commandent l'intervention.

Incision elliptique à la limite de la zone cutanée et séreuse, cette couche très mince est vite ouverte, et il sort du liquide céphalo-rachidien. On voit un orifice dans le sacrum, par où sort la queue de cheval adhérente au sac ; cette adhérence rompue, on rentre facilement la queue de cheval dans le canal médullaire.

L'orifice de ce dernier qui permettait l'introduction du petit doigt, a ses bords avivés, puis fermés par trois points de suture à la soie fine. On fait une seconde suture aponévrotique au-dessus de la première ; enfin fermeture de la peau.

Aussitôt après l'opération, on constata que la motilité des membres inférieurs est un peu diminuée ; mais quelques jours après reparait.

Mort de convulsions six semaines après l'opération.

OBSERVATION XIII

(M. FRELICH)

André A..., 11 mois, entre le 4 juin 1912.

L'enfant est né à terme ; il existe à la région lombaire une bosse grosse comme une noisette. La tumeur a grossi en même temps que l'enfant.

Vu pour la première fois au mois de février 1912. A ce moment, la tumeur est du volume d'une mandarine, elle est fluctuante, augmente par les cris de l'enfant, il n'y a pas de battements.

Téguments sains, et composés au niveau du pédicule large

comme une pièce de 2 francs, de peau saine, d'une membrane transparente d'aspect cicatriciel, parcourue de travées plus blanches et plus denses, donnant à la tumeur l'aspect lobulé,

En pressant sur la tumeur, on provoque une secousse dans les deux membres inférieurs.

Revu le 20 mai. La tumeur a encore grossi, mais une ulcération s'est produite au sommet (diamètre d'une pièce de 1 fr.), ulcération qui suppure. L'opération est décidée.

4 juin 1912. Stérilisation du champ opératoire à la teinture d'iode. Tracé d'une collerette cutanée ; peau très adhérente à un tissu feutré imbibé de liquide. La poche est ouverte et excisée ; dans son intérieur, organe ressemblant à un bout d'appendice, et qui sort de l'orifice osseux et adhère à la paroi inférieure de la poche. Il est décollé, attiré à l'extérieur.

L'enfant est réveillé en pinçant ce débris médullaire ; aucune secousse dans les membres inférieurs. Comme il est très vasculaire, il est lié et excisé : le pédicule est refoulé dans le canal médullaire.

Fermeture de la séreuse par une collerette au catgut ; fermeture de l'orifice osseux par une suture musculo-périostée au catgut.

Fermeture de la peau au crin de Florence.

L'enfant a perdu peu de sang, et du liquide céphalo-rachidien en petite quantité (position : tête en bas).

Pansement stérilisé au leucoplaste.

Mobilité des jambes normale après l'intervention.

Mort de broncho-pneumonie deux ou trois jours après l'opération.

OBSERVATION XIV

TERRIER (Société de chirurgie, 16 mars 1892)

Excision d'un spina-bifida chez un enfant atteint en même temps d'hydrocéphalie. L'ablation fut très simple.

Au bout de 5 à 6 jours, au moment de l'ablation des sutures, il n'y avait aucune réunion du côté de la plaie, il en résulta une fistule du canal rachidien. Mort par épuisement.

OBSERVATION XV

(CURIE)

Spina-bifida accompagné de deux pieds bots

Enfant âgé de trois jours, entré le 3 mai, salle Giraldès (Enfants malades).

Au niveau de la partie supérieure de la colonne lombaire, saillie assez volumineuse, circulaire présentant 5 à 6 cm. de diamètre, faisant un relief assez net ; les téguments à ce niveau sont rouges, enflammés. La consistance est molle. La minceur des téguments fait craindre une perforation imminente.

Le malade présente en outre deux pieds bots varus équin.

Le 18 mai 1899. — Intervention. On pratique l'ablation de la tuméfaction lombaire, on suture.

Dans les premiers jours qui suivent l'opération, les téguments demeurent très rouges à ce niveau.

Le 22 mai. — Pansement. Les téguments sont moins rougés, il suinte cependant de la plaie quelques gouttes d'un liquide séreux.

L'état général du malade s'affaiblit cependant, il maigrit depuis quelques jours, d'ailleurs il boit moins de lait.

24 mai. — Le malade présente des convulsions qui se répètent encore une dizaine de fois par jour.

28 mai. — Décès précédé de convulsions.

Nécropsie. — On fait sauter les fils au niveau de la plaie, il existe à ce niveau un envahissement purulent. Le malade a succombé à de la méningite spinale. L'incision est poussée plus haut, à gauche de l'apophyse épineuse.

Le canal rachidien ne présente pas à ce niveau d'altération appréciable.

OBSERVATION XVI

(CURIE)

Enfant âgé de un jour, entre le 3 décembre, salle Baffos (Enfants malades).

Tumeur arrondie à la base de la colonne vertébrale plus grosse qu'un œuf de pigeon, fluctuante, rouge, mais non ouverte, ni infectée.

Enfant fort, d'aspect robuste, jumeau, dont le frère est bien conformé.

9 décembre 1908. — Intervention. Ouverture par incision circonférentielle. Dissection des fibres nerveuses. Il s'écoule une grande quantité d'un liquide citrin, clair, liquide, céphalo-rachidien.

Essai de formation d'un plan avec les méninges au moyen de quelques catguts. Puis suture cutanée.

14 décembre. — La cicatrice est enflammée. La tumeur paraît se reproduire, peut-être même est-elle infectée.

15 décembre. — Les fils coupent la peau. Ecoulement d'un liquide séreux, citrin. Température : 38° 3.

18 décembre. — Enlèvement des fils. La tumeur suinte un liquide clair céphalo-rachidien.

La température augmente. Amaigrissement.

21 décembre. — Décès.

A l'autopsie. — Canal rachidien rempli de pus.

OBSERVATION XVII

PIÉCHAUD (Société de médecine et de chirurgie
de Bordeaux, 25 mai 1894)

Enfant âgé de huit jours.

La peau qui recouvre la tumeur est ulcérée, et menace de s'ouvrir.

Excision. — Affrontement difficile, mais exact. Complication hydrocéphalée. Mort.

OBSERVATION XVIII

(PIÉCHAUD)

Spina-bifida chez un petit malade (âge non indiqué).

Poche transparente, à base très large, prête à se rompre. On y voit circuler le liquide céphalo-rachidien et les éléments de la moelle dissociés. Résection de la poche.

Essai d'oblitération en suturant les lambeaux latéraux. Mort.

CONCLUSIONS

La plupart de nos observations montrent que, malgré l'antisepsie, malgré les progrès de la médecine opératoire, l'excision du spina-bifida n'a pas réalisé les espérances qu'elle avait fait tout d'abord concevoir.

La conduite du chirurgien en face d'un spina-bifida doit être dictée par l'état de la tumeur.

I. — Il n'interviendra immédiatement que lorsqu'il aura la main forcée, c'est-à-dire quand la tumeur sera ulcérée, et près de se rompre ; la rupture spontanée de la poche, voue en effet le malade à une mort certaine.

II. — Même dans les cas où le résultat immédiat paraît brillant, il devra craindre les échecs : la cause en est dans le contenu de la tumeur ; celle-ci renferme souvent des éléments nerveux importants.

Après la guérison opératoire, on observe des troubles trophiques des membres inférieurs, et de l'hydrocéphalie qui entraîne la mort.

III. — Dans les cas où il y aura des troubles moteurs du côté des membres, de la vessie, du rectum, ou de l'hydrocéphalie, il gardera une expectation prudente.

IV. — Enfin, dans les cas où l'indication opératoire peut se poser, il temporisera le plus possible, afin de permettre à l'enfant de se fortifier, et aussi aux suppléances neuro-motrices de se développer.

Il est même telles circonstances où la peau devenant solide, et des transformations fibreuses et lipomateuses se faisant dans la tumeur, on pourra éviter au petit malade une opération chirurgicale toujours grave.

Vu :

Nancy, le 23 Juillet 1912.

LE PRÉSIDENT DE THÈSE,
GROSS.

Vu :

Nancy, le 24 Juillet 1912.

LE DOYEN,
GROSS.

Vu et permis d'Imprimer :

Nancy, le 25 Juillet 1912.

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE,

CH. ADAM,

Correspondant de l'Institut.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- BERGER.** — A propos d'un cas de spina-bifida, communiqué à l'Académie de médecine, par Kirmisson. Bull. de la Soc. de chir., Paris, 1896.
- BOCKENHEIMER.** — Les diverses sortes de spina-bifida. Soc. de méd. berlinoise. 1906.
- BROCA.** — Traitement du spina-bifida. Bull. méd., 14 oct. 1894.
- BROCA.** — Dix extirpations de spina-bifida. Bull. de la Soc. de chir., Paris, 1894.
- CURIE.** — Traitement du spina-bifida. Thèse Paris, 1900.
- DELEFOSSE.** — Des vices de conformation qui accompagnent le spina-bifida. Thèse Paris, 1873.
- FLEISCHMANN.** — De vitiis congenitis circa thoracem et abdomen. Erlangen. 1822.
- FRÉLICH.** — Etudes de chirurgie infantile. Paris, 1905.
- FRÉLICH.** — Revue médicale de l'Est. Nancy, 1911.
- FORGUE.** — Précis de pathologie externe. Paris, 1908.
- GUIBBAUD.** — Des différentes méthodes de traitement du spina-bifida et de l'excision en particulier. Thèse Paris, 1887.
- HEYDENREICH.** — Du traitement curatif du spina-bifida. Semaine médicale, 1887.

- KIRMISSON. — Maladies chirurgicales d'origine congénitale. Paris, 1898.
- KIRMISSON. — Sur le traitement du spina-bifida. Soc. de chir. Paris, 1911.
- MONOD, KIRMISSON et TERRIER. — Traitement du spina-bifida. Soc. de chir. Paris, 1892.
- MUSCATELLO. — Ueber die angeborenen spalten der Schaedels und der Wierbelsäule. Arch. für Klin. chirurg, 47 Band I et II Heft.
- PIÉCHAUD et DENUCÉ. — Précis de chirurgie infantile. Paris, 1908.
- RECKLINGHAUSEN. — Untersuchungen ueber die spina-bifida. Archir. für pathol. Anat. und Phys. Band. CV, Heft II et III.
- ROHMER. — Dictionnaire des sciences médicales de Dechambre.
- SAINT-GERMAIN (DE). — Chirurgie orthopédique thérapeutique des difformités congénitales ou acquises. Leçons cliniques professées à l'Hopital des enfants malades, recueillies et publiées par Mercier. Paris, 1883.
- ULMANN. — Présentation d'un cas de spina-bifida opéré. Soc. de chir. Paris, 1890.
- WALTHER. — Présentation d'un cas de spina-bifida opéré. Soc. de chir. Paris, 1909.
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION	5
CHAPITRE I. — Historique.	9
CHAPITRE II. — Des différentes variétés anatomo-cliniques du spina-bifida	15
CHAPITRE III. — Evolution naturelle du spina-bifida. Ses complications	21
CHAPITRE IV. — Faut-il opérer le spina-bifida ? Indications. Contre-indications. Suites opératoires.	23
CHAPITRE V. — A quelle époque de la vie faut-il opérer. .	39
CONCLUSIONS	53
INDEX BIBLIOGRAPHIQUE	55
